

Universitat de Lleida
Grado en Fisioteràpia

“DRENAJE DE SECRECIONES: Propuesta de intervención mediante la aplicación de Oscilaciones de Alta Frecuencia sobre la Pared Torácica (HFCWO) en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)”

Por: Marco Torres Cabestany

Facultat d’Infermeria i Fisioteràpia

Grado en fisioteràpia

Tutor/a: Laia Cabau Manau

Trabajo Final de Grado

Curso académico 2015 – 2016

20 de mayo del 2016



ÍNDICE

Resumen	5
Abstract	6
1. Introducción	7
1. Epidemiología	7
2. Etiología	8
3. Manifestaciones clínicas	9
4. Diagnóstico	11
5. Fisiopatología de la musculatura respiratoria	13
6. Evaluación respiratoria	13
7. Tratamiento	16
8. Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica	18
9. Justificación	19
2. Hipótesis	20
3. Objetivos generales y específicos	20
1. Objetivo general	20
2. Objetivos específicos	20
4. Metodología	21
1. Diseño	21
2. Sujetos de estudio	21
3. Variables de estudio	23
4. Recogida de datos	25
5. Generalización y aplicabilidad	25
6. Análisis estadístico	26
7. Plan de intervención	27
5. Calendario previsto	28
6. Limitaciones y posibles sesgos	29
7. Problemas éticos	30
8. Organización del estudio	30
9. Presupuesto	31
10. Bibliografía	33
11. Anexos	37



ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Síntomas y signos de afectación de motoneurona inferior y superior	10
Tabla 2. Síntomas de afectación bulbar	10
Tabla 3. Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas	11
Tabla 4. Enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de ELA	37
Tabla 5. Métodos de valoración de la función de la musculatura respiratoria.....	39
Tabla 6. Técnicas de fisioterapia respiratoria.....	40
Tabla 7. Calendario previsto.....	28
Tabla 8. Presupuesto	32

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Insuflación con Ambú®	42
Figura 2. Respirador volumétrico	43
Figura 3. Dispositivo mecánico de insuflación-exuflación	44
Figura 4. Diagrama de decisiones.....	45
Figura 5. Chaleco de oscilación de alta frecuencia sobre la pared torácica	46



ABREVIATURAS

HFCWO: High Frequency Chest Wall Oscillation.

ELA: Esclerosis Lateral Amiotròfica

ECA: Ensayo Clínico Aleatorizado

ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale

ALSAQ-40: Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire

EMN: Enfermedad de la Motoneurona

SOD-1: Súper Óxido Dismutasa 1

PEM: Presiones Espiratorias Máximas

PFT: pico de flujo de la tos

CVF: Capacidad Vital Forzada

PIM: Presión Inspiratoria Máxima

SNIFF: Presión Nasal de Inhalación (por sus siglas en inglés)

Poe: Presión Esofágica

Pdi: Presión Transdiafragmática

REM: Rapid Eye Movements (por sus siglas en inglés)

O₂: Oxígeno

SaO₂: Saturación de Oxígeno

FR: Fisioterapia respiratoria

SEPAR: Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica

cmH₂O: Centímetros de Columna de agua

MI-E: Mecánica Insuflación-Exuflación

CIM: Capacidad de Inspiración Máxima

Hz: Hercio

ICS: Institut Català de la Salut

adEla: Asociación Española de ELA

FUNDELA: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotròfica

ABVD: Actividades básicas de la vida diaria

AIVD: Actividades instrumentales de la vida diaria

AVD: Actividades de la Vida Diaria

IP: Investigador Principal



RESUMEN

Pregunta clínica de investigación: ¿La incorporación de HFCWO para el drenaje de secreciones al tratamiento convencional mejora la calidad de vida, la capacidad funcional, la capacidad pulmonar y disminuye las complicaciones pulmonares en pacientes diagnosticados de ELA?

Objetivo: Evaluar la efectividad del las HFCWO añadido al tratamiento convencional en pacientes con ELA.

Metodología: Ensayo clínico aleatorizado (ECA) a ciego único que recoge un total de 64 sujetos diagnosticados de ELA definitiva o probable de entre 40 y 70 años de edad sin compromiso bulbar importante residentes en Cataluña. Se dividirán en dos grupos mediante aleatorización simple de forma que 32 sujetos del grupo control recibirán el tratamiento convencional y los 32 restantes del grupo experimental recibirán el tratamiento convencional más HFCWO. La intervención tendrá una duración de 12 semanas y se realizarán 4 valoraciones, el día antes de la intervención a las 4, 8 y 12 semanas. Las variables se medirán con la Adaptación Española de la Escala Revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R), Adaptación Española del Cuestionario para la Evaluación del Estado Subjetivo de Salud en Pacientes con ELA (ALSAQ-40), medidor de presión respiratoria portátil y un pulsioxímetro digital.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, drenaje de secreciones, Oscilaciones de Alta Frecuencia sobre la Pared Torácica.



ABSTRACT

Clinical research question: Does the addition of HFCWO to the conventional treatment improve life quality, functional capacity, lung capacity and reduce pulmonary complications in ALS patients?

Objective: Evaluation of the effects of adding HFCWO to the conventional treatment in ALS patients.

Methodology: This study will be a single blind Randomized Clinical Trial (RCT). 64 patients with a probable or definite diagnosis of ALS between the ages of 40 and 70, residents in Catalonia, without bulbar onset will be divided into 2 groups: 32 patients will receive conventional treatment and the other 32 receive HFCWO and conventional treatment. The intervention duration will be of 12 weeks and there will be 4 evaluation points: the day before starting the intervention, and the week 4, 8 and 12 during the treatment. The outcomes variables will be measured by the Spanish adaptation of Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R), Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40), respiratory pressure meter and digital pulsioximeter.

Key words: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), secretion drainage, High Frequency Chest Wall Oscillation.



INTRODUCCIÓN

Charcot describe la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) por primera vez entre 1865 y 1874. Éste la denomino así al encontrar los haces corticoespinales laterales degenerados, duros y blanquecinos (esclerosis lateral) en pacientes con gran pérdida de masa muscular (amiotrófica) (1). Esta enfermedad también se conoce con el nombre de Enfermedad de Lou Guerig, en honor del jugador de béisbol que murió en 1941 de esta enfermedad, o Enfermedad de Stephen Hawking en países anglosajones; Enfermedad de Charcot en Francia, o genéricamente, EMN (enfermedad de la motoneurona) (2).

La ELA pertenece a un grupo de dolencias llamado enfermedades de las motoneuronas, caracterizadas por la degeneración gradual y muerte de las neuronas motoras en la corteza cerebral (primera motoneurona), tronco del encéfalo y médula espinal (segunda motoneurona) o de ambas (3). Dentro de estas enfermedades, la ELA, que presenta afectación de ambas motoneuronas, es la más frecuente, invalidante y mortal (4).

La degeneración progresiva y pérdida de las motoneuronas ocasiona que los músculos bajo control voluntario se debiliten y atrofien. Cuando esto ocurre en los músculos del diafragma y de la pared torácica, se pierde la capacidad de respirar sin un respirador artificial. La mayoría de las personas con ELA mueren de insuficiencia respiratoria generalmente entre 3 a 5 años a partir de los primeros síntomas. Sin embargo, alrededor del 10 por ciento de los pacientes sobreviven 10 años o más (3).

La enfermedad no deteriora los músculos involuntarios, tampoco los voluntarios que mueven los ojos, controlan la vejiga y el resto de las funciones intestinales, así como la función sexual, el intelecto y los sentidos de la vista, olfato, gusto, oído o tacto (3).

1.1 Epidemiología

La ELA es considerada una enfermedad minoritaria o rara, dado que su prevalencia se sitúa entre 6-8 personas afectadas/ 100.000 habitantes. La incidencia de la enfermedad es de 1-3 casos nuevos/ 100.000 habitantes al año (5).

Se calcula que hay unas 400 personas afectadas en Cataluña, 4.000 en toda España y 350.000 a nivel mundial. Cada año se diagnostican unos 120.000 casos nuevos en todo el mundo (5).



La ELA es más frecuente en varones, en una proporción aproximada de 1,2-1,6:1, y suele presentarse en individuos adultos. La edad media de comienzo se sitúa alrededor de los 56 años, y es poco frecuente que se desarrolle antes de los 40 o después de los 70. La duración media de la enfermedad se estima en tres años, con una supervivencia de más de cinco años sólo en el 20% de los pacientes y de más de diez en el 10% (6).

La mayoría de los casos de ELA son esporádicos y su etiología es desconocida, pero existe una forma familiar que representa el 5-10% de todos los casos. Los estudios de las formas familiares han mostrado un comienzo más temprano de la enfermedad (edad media: 45,1 años), una menor preponderancia en los varones (1,2:1) y una supervivencia más corta (1,5 años de media) (6).

La ELA se presenta de modo excepcionalmente frecuente en ciertas áreas del Pacífico Este como la isla de Guam, la península Kii de Japón, el oeste de Nueva Guinea, Groote Eylenad en Australia y la región de Viluisk en el este de Siberia. En la literatura médica se han descrito algunos factores predictivos de supervivencia, como la edad de inicio, el sexo y la presentación clínica (la forma bulbar respecto a la no bulbar), así como el tipo de progresión. La edad de inicio parece ser el factor predictivo de mayor relevancia en lo referido a la duración de la enfermedad, ya que los pacientes más jóvenes tienen una supervivencia significativamente mayor (6) (7).

1.2 Etiología

Actualmente, se desconoce la causa o causas que desencadenan la ELA, aunque existen diversas hipótesis que intentan explicar el origen de esta enfermedad. Estas hipótesis se caracterizan por poner el acento en determinados factores (genéticos, ambientales, alteraciones en el metabolismo, etc.), aunque la explicación que va adquiriendo mayor aceptación es la que afirma que la ELA es el resultado de la combinación de varios factores. La investigación de las causas de la enfermedad es de vital importancia de cara a la prevención, diagnóstico y tratamiento de esta dolencia. Las principales hipótesis que intentan explicar el origen de la ELA son las siguientes (8):

➤ Mecanismos Genéticos.

Un 10% de los casos de esclerosis lateral amiotrófica es hereditario (ELA Familiar). Parece ser que se trata de una herencia autosómica, es decir, que no está ligada al sexo, y dominante, por lo que se requiere la imperfección (mutación) en un único gen para desarrollar ELA, esto quiere decir que si una



persona tiene ELA hereditaria, sus hijos tendrá una probabilidad del 50% de heredar el gen defectuoso y, por tanto, sufrir la enfermedad.

Dentro de las hipótesis genéticas, la teoría que cobra más fuerza es la que hace referencia al gen súper óxido dismutasa 1 (SOD-1), situado en el cromosoma 21, que se encarga de codificar la enzima "súper óxido dismutasa Cu-Zn" y controlar el metabolismo del oxígeno. En 1993 se descubrió el gen SOD-1. Aunque pocas personas con ELA tienen este gen imperfecto, su mutación produce una enfermedad similar a la ELA esporádica. Se dispone de evidencia científica, de estudios con roedores, sobre la intervención del metabolismo del oxígeno en el desarrollo de una enfermedad similar a la ELA.

➤ Factores Ambientales.

Esta hipótesis surgió a la luz de la elevada incidencia de ELA en la Isla de Guam en el Pacífico. Para verificar esta hipótesis, se estudiaron, entre otros factores ambientales, las pautas alimenticias. Se observó que las personas de la zona estudiada se caracterizaban por un estado carencial en calcio y niveles elevados de aluminio, estado ocasionado por un aminoácido presente en una harina típica de la alimentación en la isla. Las modificaciones en la dieta y de medicamentos redujeron la incidencia de ELA en esta zona hasta alcanzar niveles similares a los de otras áreas del mundo. Además, la utilización de modelos animales, en los que se provocaron altos niveles de aluminio y bajos de calcio, suscita un síndrome similar a la ELA.

En cualquier caso, todavía no hay evidencia que permita relacionar la ELA esporádica y los factores ambientales, si bien los datos epidemiológicos parecen apuntar en esta dirección.

➤ Alteraciones en el Metabolismo.

Según esta hipótesis, la ELA se produce por un exceso de Glutamato. Éste es un aminoácido esencial, necesario para la transmisión de los impulsos nerviosos, que si se sobrepasan ciertos niveles, pueden dañar las motoneuronas. Niveles extremos de Glutamato originan la entrada excesiva de calcio en la célula, interrumpiendo muchas de las funciones celulares.

1.3 Manifestaciones clínicas

La ELA produce generalmente la degeneración progresiva y rápida de todo el sistema neuronal motor y, como consecuencia de su denervación, de toda la musculatura esquelética. La afectación ocasional de otros componentes del sistema nervioso ha sido descrita, sobre todo en estudios

anatomopatològics, pero la afectación del sistema motor es lo más importante en relación con los hallazgos clínicos. Las características de la ELA son las correspondientes a la pérdida de función de las motoneuronas superior e inferior en los niveles del eje nervioso afectados en cada momento de la enfermedad (1).

Los síntomas y signos derivados de la degeneración de las motoneuronas inferiores incluyen debilidad, atrofia muscular, hipo/arreflexia, hipotonía o flacidez, fasciculaciones y calambres musculares (Tabla 1). En cuanto a la pérdida progresiva de las motoneuronas superiores se manifiesta clínicamente por la debilidad, pérdida de destreza, espasticidad, hiperreflexia y reflejos patológicos (Tabla 1) (9).

Tabla 1. Síntomas y signos de afectación de motoneurona inferior y superior ⁽⁹⁾

Motoneurona inferior	Motoneurona superior
Debilidad (acentuada)	Debilidad (leve)
Atrofia muscular (acentuada, precoz)	Atrofia muscular (leve, por desuso)
Hiporreflexia o arreflexia	Hiperreflexia
Hipotonía	Espasticidad
Fasciculaciones	Pérdida de destreza
Calambres musculares	Reflejos patológicos (signo de Babinski, clonus)

La afectación bulbar ocurre en casi todos los pacientes con ELA y tiene marcadas implicaciones pronósticas. La afectación de la musculatura bulbar es progresiva y, como sucede en otros territorios, la clínica vendrá dada por la combinación de signos y síntomas dependiendo de la motoneurona superior o inferior (Tabla 2) (9).

Tabla 2. Síntomas de afectación bulbar ⁽⁹⁾

Trastornos de fonación (voz nasal)
Disartria
Disfagia
Sialorrea
Labilidad emocional (risa o llanto incontrolado)

En algunos pacientes se observa una afectación predominantemente de una u otra motoneurona al inicio de la enfermedad. Esto ha llevado a la descripción de distintas formas clínicas en función de la semiología predominante (11):

- Forma clásica de ELA (primera y segunda motoneurona)
- Esclerosis lateral primaria (primera motoneurona)
- Amiotrofia espinal progresiva (segunda motoneurona)
- Parálisis bulbar progresiva (ambas motoneuronas)

De forma más simple, se diferencian en formas espinales, cuando no se afecta la musculatura bulbar, y en formas bulbares, en el caso contrario. Independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, alrededor del 80% de los pacientes con ELA desarrollarán, a la larga, signos y síntomas de afectación bulbar (3) (11).

1.4 Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad es principalmente clínico y también electrofisiológico. En el año 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial, en la reunión que tuvo lugar en esa ciudad. Dichos criterios permanecen vigentes tras su revisión en 1998, momento en el que se establecen los criterios de Arlie en los que se añaden a los criterios clínicos pruebas de laboratorio (electromiografía, neuroimagen, etc) (Tabla 3) (11).

Tabla 3. Criterios de Arlie. Categorías diagnósticas ⁽¹¹⁾

Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq tres regiones
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en \geq dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS en \geq una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en \geq dos regiones. Exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y



	RM
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas de MNI en \geq dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones. Exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM
Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.	
MNS Neurona motora superior	MNI Neurona motora inferior
EMG Electromiografía	RM Resonancia magnética

Debido a la gravedad del pronóstico en la actualidad de la ELA es imprescindible un buen diagnóstico diferencial. En la Tabla 4 se expone un listado de enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial según predominen unos síntomas o signos (véase anexo 1) (11).

A pesar de esto, el diagnóstico temprano de la enfermedad sigue siendo muy dificultoso y el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse hasta 9-14 meses o incluso más según series de diferentes países. Las principales causas en el retraso en el diagnóstico son la falta de familiaridad de muchos médicos con la enfermedad, la presentación con formas inusuales, la coexistencia de otra enfermedad o los falsos negativos ante la existencia de hallazgos neurorradiológicos que no justifican la enfermedad. Esta tardanza en el diagnóstico conlleva un retraso en el establecimiento de pautas o tratamientos no farmacológicos y farmacológicos que pudieran aumentar la supervivencia y mejoría en la calidad de vida del paciente, así como la posibilidad de participar en otro tipo de estrategias como ensayos clínicos. Por tanto, una mayor difusión de los síntomas y signos de ELA podría contribuir a un diagnóstico más precoz y con mayor grado de certeza (11).

Dada a la baja frecuencia de casos de ELA de carácter familiar, el estudio genético no es un estudio diagnóstico de rutina, habitualmente la presencia de al menos dos miembros de la familia afectados es suficiente (12).



1.5 Fisiopatología de la musculatura respiratoria

Las complicaciones respiratorias en la ELA son secundarias a la afección de tres grupos musculares: la musculatura inspiratoria, la musculatura espiratoria y la musculatura bulbar (10).

La debilidad progresiva en la musculatura inspiratoria, fundamentalmente el diafragma, secundaria a la causa intrínseca de la enfermedad muscular, conduce a un patrón respiratorio con volúmenes corrientes bajos y frecuencia aumentada (respiración superficial). Este patrón respiratorio asociado a tapones mucosos por tos inefectiva, pueden conducir a la aparición de colapsos alveolares, disminución de la tensión superficial alveolar con disminución de la distensibilidad pulmonar y de la caja torácica, con el consiguiente aumento en la carga de trabajo y riesgo de fatiga muscular. Todo ello provoca hipoventilación alveolar, que se manifiesta inicialmente durante la noche en las fases de sueño REM en las que se produce atonía muscular, exceptuando el diafragma. La hipoventilación nocturna mantenida, las alteraciones en el control de la ventilación y el cambio de patrón respiratorio, finalmente, conducirán a la hipoventilación diurna, que habitualmente se desarrolla de forma progresiva aunque en ocasiones puede aparecer de forma aguda en el contexto de una infección respiratoria secundaria a la retención de secreciones por tos ineficaz o a la broncoaspiración (10).

La tos ineficaz es secundaria fundamentalmente a la debilidad de la musculatura espiratoria (intercostales internos y musculatura abdominal), aunque en esta alteración también participan el resto de grupos musculares. Para generar una tos efectiva se requiere inicialmente una inspiración profunda (musculatura inspiratoria) seguida de la contracción máxima de la musculatura espiratoria con cierre de la glotis y posterior apertura (musculatura orofaríngea), generando un flujo espiratorio capaz de eliminar las secreciones (10).

La alteración de la musculatura bulbar, además de contribuir en la tos ineficaz, causará trastornos de la fonación y la deglución con riesgo de broncoaspiración que puede llevar a insuficiencia respiratoria aguda (10).

1.6 Evaluación respiratoria

La determinación de pruebas objetivas permite estimar el pronóstico, monitorizar la evolución, iniciar la ventilación mecánica (VM) y anticiparse a las complicaciones (10).

En la evaluación clínica se buscan síntomas y signos de fallo muscular. Son precoces el malestar, la letargia y la dificultad en la concentración, mientras que la disnea y la ortopnea aparecen más tarde. En la afectación bulbar (vii, ix, x y xii pares), masticatoria (v par) y laríngea (raíz C1) se comprueba disartria, disfagia, masticación débil, atragantamiento y tos ineficaz. La hipersomnia y el cansancio en vigilia, así como el malestar, la obnubilación y la cefalea matutina, sugieren hipoventilación durante el sueño (10). En la exploración física se aprecia aumento de la frecuencia respiratoria, descoordinación toracoabdominal, reclutamiento de los músculos accesorios del cuello y debilidad del trapecio (10).

La exploración funcional comprende las siguientes pruebas complementarias fundamentalmente y se pueden dividir según la afectación muscular (véase anexo 1 Tabla 5) (10) (13) (14):

- **Musculatura bulbar:** El método más sensible para detectar la afección de esta musculatura quizá sea la morfología de la curva flujo/volumen, con una curva inspiratoria aplanada o con oscilaciones. La prueba diagnóstica más útil para objetivar los trastornos de la deglución es la videofluoroscopia, que permitirá detectar alteraciones tempranamente, aun en ausencia de clínica. La escala de Norris de valoración bulbar ha mostrado un valor predictivo muy bueno respecto a la capacidad de producir una tos efectiva durante las descompensaciones respiratorias. No hay que olvidar que la afección de la musculatura bulbar condiciona la adaptación y eficacia de la ventilación no invasiva, excepto en fases iniciales de la misma, y la mecánica insuflación-exuflación en el drenaje de secreciones.
- **Musculatura espiratoria:** Existen pocos métodos para evaluar la fuerza de estos músculos; entre ellos quizá el más utilizado, por tratarse de un método no invasivo y accesible, es la determinación de presiones espiratorias máximas (PEM). Una PEM superior a +90cmH₂O, excluye debilidad muscular significativa. Recientemente se ha señalado la utilidad de la presión de “silbido” (medida de la presión espiratoria al soplar de una manera brusca a través de una boquilla con orificio de salida estrecho –como un silbato–) como método no invasivo de mayor utilidad que la PEM. Sin embargo, desde el punto de vista clínico la evaluación de la fuerza de la musculatura espiratoria tiene poca relevancia, ya que ésta raramente se presenta de forma aislada, sino que aparece asociada a la debilidad de la musculatura inspiratoria, causa fundamental del fracaso ventilatorio. Por el contrario, una exploración que sí tiene impacto en el abordaje clínico del paciente es la valoración de la eficacia de la tos mediante el pico de flujo de la tos (PFT), que puede medirse durante la tos mediante un medidor de pico de flujo espiratorio conectado a una máscara facial. Cifras inferiores <270l/min, indican deterioro en la

capacidad para eliminar secreciones. Esta maniobra es muy sencilla y tiene gran relevancia clínica ya que de ella pueden derivarse opciones terapéuticas con las que prevenir episodios de retención de secreciones e infección pulmonar.

- **Musculatura inspiratoria:** En la evaluación de la fuerza de la musculatura inspiratoria, una de las exploraciones más utilizadas es la espirometría simple con determinación de la capacidad vital forzada (CVF). En decúbito puede estar anormalmente baja respecto a la CVF en sedestación (>25%), indicando debilidad diafragmática importante y probable hipoxemia nocturna. La determinación secuencial de la CVF permite monitorizar la evolución del proceso, y un valor <55% del valor teórico predice la posibilidad de hipercapnia. Con CVF<30ml/kg el deterioro es grave (normal, 60-70ml/kg). Esta prueba presenta ciertas limitaciones en la fase temprana de la enfermedad. Otras exploraciones no invasivas y sencillas son la determinación de la presión inspiratoria máxima (PIM) y la presión nasal de inhalación o sniff (taponando una fosa nasal, mientras que la otra se ocluye y deja libre en cada maniobra). Sniff parece ser mejor predictor de muerte o de traqueotomía que CVF en pacientes con ELA. La sensibilidad de la CVF <50% para predecir la mortalidad a los 6 meses es del 58% con una especificidad del 96%, mientras que valores sniff menores de 40cmH₂O tiene una sensibilidad del 97% y una especificidad del 79% para la muerte a los 6 meses. Una PIM inferior a -80cmH₂O y valores sniff superiores a 60cmH₂O en la mujer y a 70 en el hombre excluye debilidad significativa de los músculos. Las exploraciones más sensibles en la valoración de la debilidad diafragmática son la presión esofágica (Poe) y la presión transdiafragmática (Pdi) durante la maniobra de sniff, de manera que valores de Poe <80 cmH₂O y de Pdi <100 cmH₂O descartan que exista afección significativa del diafragma o la musculatura inspiratoria, aunque presentan el inconveniente de ser métodos invasivos. Otras exploraciones posibles en la valoración de la afección diafragmática son los estudios electrofisiológicos aunque, además de ser métodos invasivos, presentan varios inconvenientes. Con la electroestimulación también se puede medir el tiempo de conducción del frénico, recogiendo en un electromiograma el potencial de acción diafragmático (normal, menos de 9ms). Los estudios del sueño también tienen un papel importante en la detección temprana del fracaso ventilatorio, puesto que la función muscular es más vulnerable durante el sueño, particularmente en la fase REM. Cuando se afectan los músculos inspiratorios (diafragma, intercostales y accesorios), aparece hipoventilación con hipoxia e hipercapnia. Se recomienda realizar un registro nocturno de la saturación de O₂ en domicilio y, según los resultados, completar el estudio con una poligrafía o una



polisomnografía. Se propone que la SaO₂ media inferior al 93% o SaO₂ <90% durante al menos 1 minuto para considerarlo indicativo de hipoventilación.

1.7 Tratamiento

Se han probado múltiples tratamientos en la ELA intentando actuar sobre las diversas teorías etiopatogénicas, sin llegar a conseguir un efecto beneficioso. En el momento actual el único fármaco aceptado es el riluzol, con efecto antiglutaminérgico, que muestra un mínimo efecto sobre la supervivencia, alargándola de 12 a 15 meses. Al tratarse de una enfermedad sin un tratamiento curativo, hay una serie de signos y síntomas que es necesario tratar (15).

Las Sociedades Americana y Europea de Neurología recomiendan la asistencia a las clínicas multidisciplinarias ya que puede prolongar la supervivencia, disminuir las complicaciones médicas y mejorar la calidad de vida. Los especialistas que forman parte o deben estar fácilmente disponible son: neurólogo, neumólogo, gastroenterólogo, rehabilitador, trabajador social, terapeuta ocupacional, logopeda, enfermera especializada, fisioterapeuta, nutricionista, psicólogo, dentista y médico de cuidados paliativos (16) (17).

En el tratamiento sintomático es fundamental el conocimiento, tratamiento y seguimiento periódico de toda la sintomatología asociada a la evolución de la ELA, tanto en lo que respecta a los síntomas principales (debilidad, disfagia, disartria e insuficiencia respiratoria) como al resto de sintomatología (espasticidad, fasciculaciones, sialorrea, dolor, etc). La debilidad de la musculatura respiratoria conduce, en prácticamente todos los casos, a un defecto en la ventilación pulmonar, que suele desarrollarse como consecuencia de la progresión natural de la enfermedad (debilidad de los músculos respiratorios) o de forma aguda desencadenada por una infección pulmonar o por una neumonía por aspiración, siendo más rara su presentación como primer síntoma (6). Es recomendable la realización de técnicas de fisioterapia respiratoria (FR) (véase anexo 1 Tabla 6) en todos los pacientes que manifiesten dificultad respiratoria o para el tratamiento de las secreciones (18).

No existe una definición establecida de la fisioterapia respiratoria, pero puede decirse que es el arte de aplicar unas técnicas físicas, basadas en el conocimiento de la fisiopatología respiratoria, con el fin de prevenir, curar o, algunas veces, tan solo estabilizar o paliar las alteración que afectan al sistema toracopulmonar. El objetivo general de ésta es prevenir las posibles disfunciones respiratorias, restituir la función pulmonar y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Mientras que los objetivos



específicos se pueden concretar en: mejorar el aclaramiento mucociliar, optimizar la función respiratoria, adecuar los mecanismos necesarios para disminuir la disnea, optimizar el patrón ventilatorio y lograr un reacondicionamiento (18).

Según La Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) la (FR) juega un papel fundamental en el tratamiento de las complicaciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. Básicamente podemos describir 2 tipos de actuación: FR preventiva y FR activa.

- **Fisioterapia respiratoria preventiva:** La FR preventiva tiene por objeto mantener la compliancia torácica y pulmonar, así como evitar la aparición de microatelectasias. Para ello se aplicarán maniobras de expansión torácica o hiperinsuflación, que puede ser manual o mecánica. Se recomienda iniciar estas técnicas con valores de capacidad vital inferior a 1.500 ml o el 70% del valor teórico. La hiperinsuflación manual consiste en la insuflación de aire mediante un resucitador manual tipo Ambú®, instruyendo al paciente en la coordinación de la insuflación con el cierre de glotis para impedir la salida de aire. Habitualmente se recomienda realizar de 2 a 3 hiperinsuflaciones al menos 2 o 3 veces al día. La hiperinsuflación puede realizarse mecánicamente mediante presión positiva inspiratoria intermitente a través de una pipeta bucal o máscara nasal/facial, siempre que no exista afección bulbar importante, o mediante la cánula de traqueostomía. Los parámetros que podemos ajustar son la presión al final de la inspiración (5-40 cmH₂O), el flujo inspiratorio (20-60 l/min) y la resistencia espiratoria (véase anexo 2 Figura 1 y 2) (10) (19).
- **Fisioterapia respiratoria activa:** La FR activa tiene por objeto mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias. Se inicia cuando se objetiva por clínica y exploración funcional (pico de flujo de tos [PFT]) una tos ineficaz. Valores de PFT inferiores a 270 l/min indican un elevado riesgo de tos no efectiva durante los procesos respiratorios agudos, por lo tanto se aconseja iniciar el aprendizaje de las técnicas de tos asistida, que pueden ser manuales o mecánicas, y realizarlas habitualmente en domicilio. La tos asistida manual se inicia con una inspiración máxima seguida de retención del aire cerrando la glotis. Es habitual que los pacientes tengan también debilidad de musculatura inspiratoria, por lo que en muchos casos será necesario asociar una hiperinsuflación previa para conseguir la inspiración máxima. Al iniciarse la espiración, con la aplicación de las manos se realizan compresiones sobre el tórax, el abdomen o ambos. El resultado de sumar las diferentes fuerzas incrementa la presión



intratoràcica, aumenta el PFT y la efectividad de la tos. Es imprescindible que el paciente mantenga una función bulbar normal que permita el cierre de la glotis al final de la insuflación. La tos asistida mecánica está indicada cuando no se alcanza una tos efectiva con las técnicas manuales y se realiza con un dispositivo mecánico de insuflación-exuflación (MI-E). El dispositivo genera una presión positiva (insuflación) que va seguida de una presión negativa (exuflación) que provoca un flujo de aire que permite arrastrar las secreciones. Puede aplicarse a través de una máscara nasobucal o cánula traqueal. Para que la técnica sea efectiva se recomiendan presiones >30 cmH₂O tanto de insuflación como de exuflación. El tiempo recomendado de aplicación de cada fase es de 2-3 s en la insuflación y de 3 s en la exuflación, con una pausa corta entre ciclos. Se recomiendan sesiones diarias, aplicando 5-6 ciclos en cada sesión. En cualquier caso, cuando la afectación bulbar es muy severa, la utilidad de este tratamiento es muy limitada (véase anexo 2 Figura 3) (10) (19).

Senent C, Golmard JL, et al. en su estudio de comparación de técnicas de tos asistida en pacientes con ELA, la MI-E resultó ser la más efectiva (20). Esta técnica no es efectiva cuando existe disfunción bulbar con una Capacidad de Inspiración Máxima (CIM) lograda con un resucitador manual inferior a 1L y $PTF_{cim} < 2,7$ l/s (21). Las contraindicaciones de la MI-E son el barotrauma, la presencia de bullas, el enfisema o hiperreactividad bronquial (22).

La figura 4 muestra los procedimientos utilizados para la prevención y el manejo de los problemas respiratorios que van apareciendo con el agravamiento progresivo de la ELA (véase anexo 2 Figura 4) (11).

1.8 Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica

Actualmente existe una opción de drenaje de secreciones reciente e innovadora, las oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica, conocida por sus siglas en inglés, HFCWO que consiste en la aplicación de pulsos de aire a presión positiva y vibración externa de la pared torácica o abdomen por medios de cambios oscilantes bruscos en la presión del chaleco o de presiones oscilatorias cicladas bajo la coraza torácica. Cuando se infla, la caja torácica se comprime y aumenta la presión transtorácica, generando micro-aceleraciones del flujo espiratorio (hasta 1,6 L/s) denominadas “minitoses”, pero previniendo el riesgo de compresión de la vía aérea. Además de favorecer el transporte de las secreciones bronquiales de distal a proximal, la rápida oscilación del flujo aéreo altera las propiedades reológicas del moco, disminuyendo su viscoelasticidad y facilitando el aclaramiento



mucociliar de distal a proximal. El dispositivo, conectado a generador de aire pulsátil, produce una oscilación de 5–25Hz, por debajo de los 11Hz no se produce prácticamente oscilación (véase anexo 2 figura 5) (22).

El fisioterapeuta respiratorio puede realizar las maniobras durante el funcionamiento de los chalecos, o bien, tras acabar la oscilación para aprovechar el desprendimiento de las secreciones y provocar aumentos de flujo que permitan la movilización y posterior evacuación de las mismas. El chaleco debe cubrir todo el tórax cuando el paciente está sentado derecho y en ocasiones si las características propias del paciente impiden su total colocación se puede “arropar” por encima al paciente mientras permanece en la cama. La presión se debe ajustar según el paciente. El tiempo medio de cada sesión de tratamiento variará según la tolerancia del paciente, la cantidad de las secreciones y la fase en la que esté la enfermedad (aguda o crónica) (22). Las contraindicaciones absolutas son (23): Lesión de la cabeza o cuello no estabilizada, hemorragia activa con inestabilidad hemodinámica. Contraindicaciones relativas (23): Presión intracraneal de más de 20 mmHg, hipertensión no controlada, edema pulmonar cardiogénico, inestabilidad hemodinámica, enfisema subcutáneo, cirugía abdominal reciente, hemoptisis, broncoespasmo, distensión abdominal y marcapasos.

1.9 Justificación

Los problemas respiratorios constituyen la principal causa de ingreso hospitalario y de mortalidad en los enfermos con ELA (11). Estos están relacionados, fundamentalmente, con la capacidad de los músculos de inervación bulbar para defender la vía aérea, con la capacidad de los músculos bulbares y respiratorios para conseguir una tos efectiva y con la capacidad del fuelle torácico para mantener una ventilación alveolar adecuada (10).

A pesar de esto, tanto la guía de gestión clínica de la ELA de la Sociedad Americana (2011) y Europea (2009) de Neurología coinciden en que no hay datos suficientes para apoyar o rechazar la gestión de la mayoría de las complicaciones respiratorias (16)(17). Mientras que la guía sobre el manejo de complicaciones de patologías neuromusculares por la SEPAR señala la necesidad de más información científica al respecto (10). Por lo tanto, es imperioso avanzar en el conocimiento del manejo de las complicaciones respiratorias en personas con esclerosis lateral amiotrófica.

Hasta hace relativamente poco tiempo la intención terapéutica se dirigía, casi por completo, a controlar la ventilación alveolar, en la actualidad se hace cada vez más patente la importancia del buen control



de las secreciones para evitar la mala evolución y los fracasos terapéuticos (11). Se ha demostrado que el desarrollo de atelectasia secundaria a la inefectiva eliminación de secreciones y la disminución de la capacidad de insuflación es un factor que contribuye a la insuficiencia respiratoria y neumonía infecciosa en pacientes con ELA, por lo que la prevención de la atelectasia debe ser una prioridad (24).

Un nuevo método para la movilización de secreciones es de HFCWO. Estos chalecos se han convertido en estándar para personas con fibrosis quística (25), pero hay una investigación relativamente limitada en la ELA. Chaisson, et al. realizaron en 2006 un ensayo aleatorizado aplicando HFCWO en 9 sujetos con ELA y no encontraron diferencias significativas en la supervivencia y la CFV (26). El pequeño número de pacientes estudiados puede haber impedido la identificación de diferencias significativas. Lange, Lechtzin, et al. el mismo año realizaron un ensayo multicéntrico aleatorizado con HFCWO en 46 individuos con ELA. Encontraron que los sujetos asignados a la HFCWO tenían menos disnea que en el grupo control y una satisfacción del 79% (27). Ambos estudios no utilizaron el dispositivo MI-E, técnica de tos asistida más efectiva (20). La combinación de MI-E y HFCWO podría reportar una alta tasa de éxito, puesto que las oscilaciones movilizan las secreciones de las vías respiratorias permitiendo a la MI-E arrastrar las secreciones más distales. En teoría, esto es un enfoque lógico, pero aún no ha sido probado de forma sistemática hasta el momento.

HIPÓTESIS

La incorporación de un chaleco neumático que produce oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica al tratamiento convencional mejora la calidad de vida, la capacidad funcional, la capacidad pulmonar y disminuye las complicaciones pulmonares en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

OBJECTIVOS

3.1 Objetivo general:

Evaluar la efectividad del las HFCWO añadido al tratamiento convencional en pacientes con ELA.

3.2 Objetivos específicos:

- Determinar si las HFCWO disminuyen las complicaciones respiratorias.
- Determinar si las HFCWO mejoran:
 - Función pulmonar
 - Capacidad funcional



- Calidad de vida

METODOLOGÍA

4.1 Diseño

El diseño metodológico elegido para el proyecto es un estudio experimental mediante un ensayo clínico controlado aleatorizado (ECA) a ciego único, puesto que si los estudios experimentales si tienen un diseño cuidadoso con un tamaño muestral suficiente, un proceso de aleatorización adecuado, una intervención y un seguimiento perfectamente controlados pueden proporcionar evidencias muy fuertes que nos permitan emitir juicios sobre la existencia de relaciones causales entre variables (28).

El hecho de que sea aleatorizado nos dice que los participantes serán introducidos al azar en grupos de tratamientos. Se realizará un tipo de aleatorización simple a través del programa SPSS; esto lo utilizaremos para minimizar sesgos de selección tanto de investigadores como de pacientes, para que los resultados no sean predecibles y para que ambos grupos sean comparables y homogéneos (28) (29). Con el ciego único conseguiremos que los pacientes no sepan qué tipo de intervención está recibiendo y no debería haber efecto placebo (30). La principal desventaja de este diseño es la imposibilidad de cegar al terapeuta, si los terapeutas que aplican la intervención saben qué técnica están aplicando a cada sujeto es posible que trate consciente o inconscientemente de forma diferente a los pacientes, influyendo así en los resultados del estudio. A causa de que enmascaramiento en los sujetos es dudoso, se verificará el éxito del enmascaramiento preguntándoles cuál creen que ha sido el tratamiento administrado.

4.2 Sujetos de estudio

Se consideró para sujetos de estudio a pacientes diagnosticados de ELA esporádica clínicamente definida o probable de acuerdo con los criterios de El Escorial modificados (criterios de Arlie) de entre 40 y 70 años sin compromiso bulbar importante residentes en Cataluña. Nos pondremos en contacto con el Institut Català de la Salut (ICS), la Asociación Española de ELA (adEla), la Fundació Catalana d'Esclerosi Lateral Amiotròfica Miquel Valls, la Plataforma de Afectados de ELA y la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrónica (FUNDELA) para facilitar el acceso al estudio a toda aquella persona que cumpla con los criterios inclusión. Para calcular el tamaño de la muestra se computo estudios de contraste de hipótesis de medias y de proporciones, debido a las características de las variables que deseamos estimar. Se decidio utilizar la de contraste de hipótesis de medias y su fórmula es la siguiente (30):



$$n = \frac{2(Z_{\alpha} + Z_{\beta})^2 * S^2}{d^2}$$

Donde:

n = sujetos necesarios en cada una de las muestras

Z_α= Valor Z correspondiente al riesgo deseado

Z_β = Valor Z correspondiente al riesgo deseado

S² = Varianza de la variable cuantitativa que tiene el grupo control o de referencia.

d = Valor mínimo de la diferencia que se desea detectar (datos cuantitativos).

En nuestro estudio:

Z_α= 1.645, ya que nuestro nivel de riesgo lo fijamos en 0.05.

Z_β = 0.842, porque deseamos un poder estadístico de un 90%.

S² = 1.53, por estudios previos sabemos que la desviación típica de la CVF en pacientes ELA que reciben el tratamiento habitual está alrededor de 1.24L (21), para calcular la varianza, basta con elevar al cuadrado la desviación estándar.

d = 1, consideraremos clínicamente efectivo si lograrse un aumento de 1L.

n = 26 por grupo.

En todos los estudios es preciso estimar las posibles pérdidas de pacientes por razones diversas (pérdida de información, abandono, no respuesta, etc) por lo que se debe incrementar el tamaño de la muestra respecto a dichas pérdidas (28). En estudios previos similares de manejo de secreciones en pacientes ELA las tasas fueron de una media del 18% (20) (27). Por lo tanto se le añadirá 6 sujetos más por grupo, quedando una muestra de 32 sujetos por grupo.

La técnica de muestreo utilizada para seleccionar la muestra será probabilística, en concreto un muestro aleatorio simple en la que cada unidad del marco muestral tiene la misma probabilidad de ser escogida (31).

El neurólogo del equipo valorará si los sujetos cumplen con los criterios de inclusión y exclusión.

Criterios de inclusión:



- ✓ Diagnóstico de ELA esporádica clínicamente definida o probable de acuerdo con los criterios de El Escorial modificados (criterios de Arlie).
- ✓ Edad comprendida entre 40 y 70 años.
- ✓ Elevado riesgo de tos no efectiva ($PFT < 2,7$ l/m).
- ✓ Utilice el dispositivo de mecánica insuflación-exuflación (MI-E).
- ✓ Residentes en Cataluña.
- ✓ Capacidad de comprensión del lenguaje escrito y verbal.
- ✓ Disponga de cuidador.
- ✓ Aceptar el consentimiento informado por escrito por parte del sujeto o de su cuidador previo beneplácito.

Los criterios de exclusión son:

- ⊗ Compromiso bulbar importante ($CIM > 1L$ $PFT_{cim} < 2,7l/s$).
- ⊗ Cualquier tipo de complicación respiratoria durante las dos semanas anteriores.
- ⊗ Riesgo inmediato (< 6 meses) de muerte o traqueotomía ($sniff < 40cmH_2O$).
- ⊗ Presencia de traqueotomía.
- ⊗ Contraindicaciones del HFCWO.
- ⊗ Contraindicaciones de la MI-E.

4.3 Variables de estudio

Variable es aquella característica que se mide en un proyecto de investigación. La selección debe guiarse por una norma sencilla: recoger tantas variables como sean necesarias y tan pocas como sea posible. Para el posterior estudio del grado de relación entre dos variable, las dividiremos en variable independiente, aquella que supone ser la causa del fenómeno estudiado, y variable dependiente, factor observado y medido para determinar el efecto de la variable independiente. Diremos que dos variables están relacionadas cuando el valor de una variable (dependiente) depende del valor que toma la otra variable (independiente) (32).

Del mismo modo también se determinará la escala de medida, los instrumentos que se van a utilizar que se van a utilizar para la medición de dichas variables, así como referenciar aquellos procedimientos que garanticen la calidad, validez y fiabilidad de dichas mediciones.

Variable independiente:



- Tratamiento recibido: tratamiento convencional más el chaleco neumático HFCWO en el grupo experimental. Tratamiento convencional y un placebo (chaleco neumático HFCWO a una frecuencia por debajo de las oscilaciones) en el grupo control. Se trata de una variable cualitativa nominal.

Variables dependientes:

- Función pulmonar: son aquellas pruebas que se realizan para valorar el estado funcional del aparato respiratorio tanto en personas enfermas como sanas. La capacidad vital forzada (CVF) y la presión nasal de inhalación (sniff) se medirá con un medidor de presión respiratoria portátil. El porcentaje de saturación de oxígeno de la hemoglobina en sangre con un pulsioxímetro digital. Todas las pruebas de acuerdo con las normas y criterios de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (10). Variable cuantitativa continua.
- Complicaciones respiratorias: situación que agrava el curso de la enfermedad. En este estudio se considerarán complicaciones, la atelectasia, neumonía, hospitalización por anormalidad respiratoria relacionada, traqueotomía y muerte. Variable cuantitativa discreta.
- Capacidad funcional: es el grado de autonomía que se posee para realizar una serie de actividades cotidianas relacionadas con el cuidado personal o actividades básicas de la vida diaria (ABVD) y otras de manejo del entorno o actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD) (33). Se evaluará mediante la adaptación española de la escala revisada de la valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R) (véase anexo 3 Escala 1). Es un instrumento para medir la progresión de la enfermedad en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consta de 12 ítems agrupados en cuatro campos (movilidad fina, movilidad amplia, función bulbar y función respiratoria) que gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria (AVD) (34). Variable cuantitativa discreta.
- Calidad de vida: según la OMS es la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto que está influenciado por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con su entorno (35). Se medirá a través de la Adaptación Española del Cuestionario para la Evaluación del Estado Subjetivo de Salud en Pacientes con ELA (ALSAQ-40) (véase anexo 3 Cuestionario 1). Se trata de una escala de medición de la calidad de vida relacionada con la salud específica para ELA. El desarrollo de esta escala esta pensada para que pueda ser completa por el propio paciente.



Consiste en 40 preguntas en el que el paciente tiene que puntuar en una escala de 5 puntos, divididas en 5 dominios (movilidad física; actividades de la vida diaria; comida y bebida; comunicación y función emocional) (36). Variable cuantitativa discreta.

4.4 Recogida de datos

Al inicio del estudio el investigador principal (IP), un fisioterapeuta, elaborará dos hoja distintas de recogida de datos que entregará, una al neurólogo del equipo y la otra a los dos fisioterapeutas respiratorios, con máster en la especialidad, encargados de realizar las valoraciones. Estos últimos no participarán en el tratamiento y serán los encargados de pasar los resultados a Excel asignando un código aleatorio a cada sujeto, asegurando de este modo que el ciego se realiza de manera correcta.

La hoja de recogida de datos que se le entregará al neurólogo contiene información personal del paciente, un código de identificación aleatorizado y los criterios de inclusión y exclusión del estudio. Al acabar su valoración, si cumplen los criterios de inclusión, entregará el consentimiento informado. La hoja de los evaluadores comprende las escalas de evaluación, pruebas funcionales y una pregunta para verificar el éxito del enmascaramiento (véase anexo 4). Las valoraciones se efectuarán en ambos grupos, experimental y control. Se llevarán a cabo antes de comenzar el tratamiento a las 4, 8 y 12 semanas, desarrollándose en el domicilio del paciente. Los evaluadores deberán anotar el último día de evaluación a qué grupo creen los pacientes que se les había asignado. Los dos fisioterapeutas que realizarán el tratamiento al día siguiente de la primera valoración recibirán un sobre sellado donde se asignará el tipo de intervención que deben realizar.

4.5 Generalización y aplicabilidad

La generalización de este estudio es limitada, dado las diferentes formas clínicas, de inicio y etiológicas de la enfermedad es necesario la utilización de criterios de inclusión y exclusión estrictos que conducen a la obtención de una muestra homogénea, aumentando así la validez interna del estudio, pero que, al alejar la población de estudio de la diana, mengua la capacidad de generalización.

Independientemente de los resultados que obtengamos en nuestro ensayo, debemos tener en cuenta que para la aplicabilidad del chaleco serán necesarios más estudios en el futuro, ya que el tratamiento con HFCWO es relativamente nuevo y aún hay muy pocas investigaciones en pacientes con ELA.



Si el resultado de la intervención es superior al nivel de significación fijado de antemano por el investigador principal ($p > 0,05$) se considerará que la probabilidad de obtener el resultado por azar es mayor al riesgo asumido ($\alpha = 0,05$). Por consiguiente, no podremos rechazar la hipótesis nula, no hay asociación entre las variables, y deberemos revisar los criterios de inclusión y exclusión, el tiempo de aplicación, frecuencia e instrucción del dispositivo, las herramientas de evaluación y evaluadores.

Si por el contrario los resultados son significativos ($p \leq 0,05$), la probabilidad de haber obtenido los resultados por azar será inferior al riesgo asumido y tendremos evidencias a favor de la hipótesis alternativa. Si esto sucede, podría considerarse la posibilidad de introducir las HFCWO en el tratamiento estándar de drenaje de secreciones en pacientes con ELA. La relevancia clínica de un resultado positivo sería de gran importancia para estos pacientes ya que los problemas respiratorios son la principal causa de ingreso hospitalario y de mortalidad en ellos. Además este tipo de tratamiento, pese a necesitar de una inversión económica inicial, podría reducir los gastos de la sanidad, disminuyendo el número de ingresos hospitalarios.

4.6 Análisis estadístico

El análisis estadístico lo realizará el IP conjuntamente con el estadístico que trabajará en el proyecto. El análisis de los datos obtenidos se ejecutará mediante el programa SPSS Statistics Developer para OS X.

Primeramente se hará la estadística descriptiva, que incluye la recolección, ordenación y presentación de los fenómenos que presentan variabilidad, para posteriormente realizar el análisis estadístico bivalente y ver si existe relación entre las variables.

Para relacionar nuestras variables cuantitativas con la cualitativa utilizaremos la T-Student de comparación de proporciones para las complicaciones y de medias para las pruebas de función pulmonar, capacidad funcional y calidad de vida. Nuestro nivel de riesgo lo fijamos en un 5% y deseamos un poder estadístico de un 80% ($\alpha = 0,05$, $\beta = 0,2$). Con este análisis buscamos si hay diferencias significativas a nivel estadístico entre los dos grupos con los cuales hemos trabajado.

Vamos a representar en forma de gráficos los datos obtenidos para poder hacer una comparación visual del grupo control respecto al grupo experimental. Los resultados más importantes y significativos serán los que se publicarán en el artículo y póster científico.



4.7 Plan de intervenció

La duración de la intervención será de 12 semanas desde un día después de la primera valoración hasta el día antes de la última. Al día siguiente de la primera valoración los sujetos recibirán el material y las instrucciones para su uso por parte de un fisioterapeuta respiratorio diferente al de las valoraciones, que deberá seguir las pautas entregadas por el IP. Que son:

- ◆ Instruir a pacientes y cuidadores para el uso del chaleco neumático de HFCWO (anexo 6).
- ◆ Comprobar que paciente utiliza correctamente el dispositivo de MI-E y resolver la dudas que puedan surgir de este.

Se estima que esta sesión será de unos 60 minutos aproximadamente para ambos grupos. Este proceso se repetirá a la mitad del estudio (sexta semana). En el caso de que el fisioterapeuta asignado observe que se esta realizando de manera incorrecta, el sujeto quedará fuera del estudio. Todas las intervenciones y valoraciones serán en el domicilio donde resida el paciente.

Los pacientes asignados al azar del grupo control para recibir el tratamiento de manejo respiratorio estándar según la Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España creada por un grupo de expertos a petición del Ministerio de Sanidad y Consumo en situaciones de PFT <2,7 l/m, más la simulación del chaleco, se realizará de la siguiente forma por el cuidador:

- Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica por debajo de 11Hz una vez al día durante 15 minutos.
- Mecánica insuflación-exuflación con presiones de +/- 40 cmH₂O y una relación insuflación/exuflación de 2-3 segundos, de 4 a 6 ciclos con pausas entre ciclos de 1-3 minutos e inmediatamente después del las oscilaciones.

Los pacientes del grupo experimental recibirán:

- Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica por encima de 11Hz y con un máximo de 25Hz a incrementos según tolerancia, una vez al día durante 15 minutos.
- Mecánica insuflación-exuflación con presiones de +/- 40 cmH₂O y una relación insuflación/exuflación de 2-3 segundos, de 4 a 6 ciclos con pausas entre ciclos de 1-3 minutos e inmediatamente después del las oscilaciones.

Como se señalo anteriormente en recogida de datos, las valoraciones se llevarán a cabo antes de comenzar el tratamiento, a las 4,8 y 12 semanas y tendrán una duración aproximada de 1 hora cada



una. El último día de valoración se verificará el éxito del enmascaramiento preguntándoles cuál creen que ha sido el tratamiento administrado.

CALENDARIO PREVISTO

Tabla 7. Calendario previsto

Tareas prevista	Fechas prevista	Tiempo previsto
Fase previa	Preparación de los recursos humanos y materiales 02/11/2016 – 02/01/2017	2 meses
Obtención de la muestra	Obtención de los sujetos de las entidades colaboradoras (hospital, asociación, fundación, plataforma) 03/01/2017 – 03/05/2017	4 meses
Intervención y recogida de datos	1ª Valoración 08/05/2017 – 25/05/2017 1ª Visita (material e instrucciones) 09/05/2017 - 26/05/2017 2ª Valoración 05/06/2017 – 22/06/2017 2ª Visita (verificación del uso correcto) 20/06/2017- 04/07/2017 3ª Valoración 03/07/2017- 20/07/2017 4ª Valoración 28/07/2017 – 18/08/2017	3 meses
Análisis de los datos, resultados y conclusiones	21/08/2017- 17/11/2017	3 meses
Ejecución completa	02/11/2016 – 17/11/2017	12 meses



LIMITACIONES Y POSIBLES SESGOS

Un error sistemático, o sesgo, es un error en el diseño del estudio, ya sea en la selección de los sujetos (sesgo de selección) o en la medición de las variables (sesgo de información), que conduce a una estimación incorrecta o no válida del efecto o parámetro que se estudia (37).

El diseño de este estudio se han minimizado al máximo estos errores, pero aún así existen varias limitaciones:

- Imposibilidad de realizar un doble ciego debido por las características del estudio. Los fisioterapeutas que dan las instrucciones y revisan el correcto uso del dispositivos saben que tratamiento están instruyendo. Además es posible que las personas que reciben el tratamiento sean consciente del grupo al que pertenecen, dado que al el chaleco producirá vibración pero no oscilaciones. Para verificará el éxito del enmascaramiento al final del estudio se les preguntará en qué grupo creen estaban asignados. Como no sabemos el resultado de ésta respuesta se decidió utilizar la técnica de la evaluación enmascarada de la respuesta o del evaluador ciego. Consiste en que la persona que ha de medir la variable de respuesta desconozca el grupo al que pertenece cada uno de los sujetos, con la finalidad de que la medición se realice e interprete de la misma forma para cada grupo.
- Cubrir la muestra necesaria para encontrar diferencias significativas cuando realmente existen. El considerable número resultante del cálculo del tamaño muestral, 32 por grupo, conlleva a que una parte considerable de los pacientes ELA residente en Catalunya participen en nuestro estudio. Para intentar cubrir la muestra se facilitará el acceso al estudio mediante el desplazamiento de parte del equipo investigador al domicilio del los sujetos.
- Acotada extrapolación de los datos a toda la población ELA. Las diferentes formas clínicas, de inicio y etiológicas de la enfermedad exige a la utilización de criterios de inclusión y exclusión estrictos que aumentan la validez interna del estudio, pero mengua la capacidad de generalización.
- Alta tasa de perdidas. En estos pacientes las perdidas suele ser altas por razones diversas, por ello se ha incrementado el tamaño muestral ajustado a las posibles perdidas en un 18% más. Además creemos que el hecho de que no se tengan que desplazar al hospital para realizar el



estudio con el aumento de la carga que supone a la familia y cuidadores incrementará la adherencia al tratamiento y disminuirá las pérdidas por abandono.

- Posible variabilidad. Para no dilatar en el tiempo el estudio se creyó oportuno que tanto las instrucciones como las valoraciones lo realizarán dos fisioterapeutas, acareando una variabilidad inherente al proceso de medición de las variables (interobservacional) y en las instrucciones. A fin de corregirlo y estandarizar el procedimiento, se crearon las instrucciones para el tratamiento y las hojas de recogida de datos.

PROBLEMAS ÉTICOS

El estudio cumplirá con los diferentes códigos éticos y normativas legales para la realización de investigaciones con seres humanos. Los pilares básicos en los que se fundamenta el estudio son Código de Nuremberg, la Declaración de Helsinki y el Informe Belmont (38) (39) (40), este último incidiendo en la autonomía, beneficencia y justicia, manifestando que para llevar a cabo el proyecto a la práctica se necesita previamente:

- Una valoración detallada de la relación entre riesgo y beneficio.
- Realizar la selección y el seguimiento de los participantes de forma imparcial.
- Consentimiento informado.

Asimismo es imprescindible cumplir con una serie de normas sobre la protección de los pacientes y sus datos:

- Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.
- Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

ORGANIZACIÓN DEL ESTUDIO

Como se aprecia en la Tabla 7 el estudio tiene una duración de 12 meses (noviembre 2016 – noviembre 2017) y se organiza en 4 etapas. A continuación se detalla el procedimiento a seguir en cada una de ellas.

Fase previa: El IP del estudio se encargará de ponerse en contacto con los profesionales que participarán en el proyecto: neurólogo, dos fisioterapeutas respiratorios, dos fisioterapeutas y el estadístico. También lo hará con las distintas entidades colaboradoras, empresas de suministro de



material y con los responsables de las unidades de los hospitales que decidan colaborar. Éste les entregará el proyecto y responderá a las preguntas que surjan. Si deciden colaborar, se firmará el convenio de colaboración y se pondrá en contacto vía mail con los candidatos al estudio para entregarles la hoja de información y el consentimiento informado (anexo 5). Además solicitará aquellas ayudas y subvenciones para la realización de proyectos de investigación disponibles en ese momento.

Obtención de la muestra: El neurólogo del equipo se desplazará al domicilio de las personas que decidan participar en el estudio con un medidor de presión respiratoria portátil, un peak-flow (dispositivo que mide PFT) con mascarilla, y una hoja de recogida de datos, para así valorar si cumplen con los criterios de inclusión y exclusión. Si los cumplen y deciden firmar el consentimiento informado, pasarán a formar parte del estudio.

Intervención y recogida de datos: Dos días antes de la primera valoración de cada sujeto el IP se pondrá en contacto por vía telefónica para avisar del comienzo de las intervenciones, éste tendrá en cuenta a la hora de llamar las distancias entre domicilios para no encarecer el estudio. Dos días después los fisioterapeutas respiratorios, encargados de las valoraciones, acudirán al domicilio con un medidor de presión respiratoria portátil que incluye un medidor de presiones inspiratorias (PIM) y de presión de inhalación (sniff), un pulsioxímetro y la hoja de recogidas de datos. Al día siguiente de la primera valoración los fisioterapeutas se presentarán en el domicilio del sujeto con un chaleco neumático.

Análisis de los datos, resultados y conclusiones: los evaluadores pasarán los resultados a Excel asignando un código aleatorio a cada sujeto, anotarán el grupo en el que el sujeto cree que está y lo enviarán al IP que junto con el estadístico volcarán los datos al programa SPSS. De los resultados y conclusiones obtenidas del análisis de los datos, el IP redactará artículos científicos según el “estilo científico” de la revista a la que quiera enviar el artículo para su posible publicación.

PRESUPUESTO

Las fuentes de financiación del estudio serán públicas para evitar un potencial conflicto de interés. La presencia de un potencial conflicto de interés no supone por sí misma que se produzca un desenlace éticamente incorrecto, pero es evidente que incrementa sus posibilidades. Además, la constatación de



su existencia puede minar la confianza de las personas y la sociedad tanto en la asistencia como en la investigación (38).

Tabla 8. Presupuesto

	Descripción	Coste
Infraestructuras	Sala de valoración	Gratis (*)
	Sala de tratamiento	Gratis (*)
	Despacho	Gratis (**)
Recursos humanos	Investigador principal	8.881,63€ (***)
	2 Fisioterapeutas respiratorios	10.048€ (****)
	2 Fisioterapeutas	4.826,84€ (*****)
	Neurólogo	4.046,77€ (*****)
	Estadístico	200€ (*****)
Recursos materiales	4 ordenadores	Hospital
	SPSS Statistics Developer	Hospital
	Espirómetro portátil	Hospital
	Medidor de presión espiratoria portátil	Hospital
	Pulsioxímetro	Hospital
	Peak-flow	Hospital
	64 Chalecos neumáticos	Hospitales
Total		28.003,24€

(*) Domicilio del sujeto.

(**) Domicilio del IP.

(***) 960 horas. Salario calculado a partir del salario básico de un fisioterapeuta (1233,56€), más el plus de responsabilidad, supervisión o mando de 20% de su salario base (41).

(****) 256 horas. Salario calculado a partir del salario básico de un fisioterapeuta (1233,56€), más el plus de responsabilidad, supervisión o mando de 20% de su salario base y el kilometraje a 0,30€ (100 kilómetros de media por sujeto) (41).

(*****) 128 horas. Salario calculado a partir del salario básico de un fisioterapeuta (1233,56€), más el kilometraje a 0,30€ (100 kilómetros de media por sujeto) (41).

(*****) 100 horas. Salario calculado a partir del salario base de un médico (1674,84€), más el kilometraje a 0,30€ (100 kilómetros de media por sujeto). Este cálculo es aproximado ya que no se sabe la cantidad de pacientes que valorará (41).

(*****) 10 horas. Asesoramiento estadístico.



BIBLIOGRAFIA

1. Mora JS. Esclerosis lateral amiotròfica y otras enfermedades de la motoneurona. En: Gómez JP, editor. Tratado de Neurología. Madrid: Luzcán; 2011.P.1013–1048.
2. Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. Fundación Diógenes; fundación para la investigación de la esclerosis lateral amiotròfica. Diputación. España; 2008.13–7.
3. Liaison P, Stroke N, Bethesda M. Amyotrophic lateral sclerosis. Neurol Clin. 2013 (916):191–5.
4. DalBello-Hass V, Florence JM, Krivickas LS. Ejercicio terapéutico para pacientes con esclerosis lateral amiotròfica o enfermedad de la motoneurona (Revisión Cochrane traducida) Cochrane Collab. 2013;(5): 1-34.
5. Pradas J, Puig T, Rojas-García R, Viguera ML, Gich I, Logroscino G. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: a population based study. Epub. 2013;(4):278–83.
6. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotròfica. Rev Neurol. 2006;43(9):549–55.
7. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Stephen L, Longo DL, Jameson JL, et al. Esclerosis lateral amiotròfica y otras enfermedades de la neurona motora: Enfermedades del sistema nervioso central. En: Harrison. Principios de Medicina Interna. 16th ed. McGraw-Hill, Medical Pub. Division, 2005. P. 12518-12550.
8. Madrigal A. Observatorio de discapacidad. Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. La esclerosis lateral amiotròfica (SID) [Internet]. Available from: <http://sid.usal.es/libros/discapacidad/7213/8-4-1/la-esclerosis-lateral-amiotrofica.aspx>
9. J. Pardo, M Noya. Clínica. En: Pardina M, editors. Esclerosis Lateral Amiotròfica. 1ª ed. Barcelona: Rhone-Poulenc Roger; 1999. P. 81-94.
10. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, et al. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Arch Bronconeumol. 2013;49(7):306–13.
11. Arpa J, Enseñat A, García A, Gastón I, Guerrero A, Juan FJ, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotròfica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo. 2009.
12. Valdmánis Paul N, Rouleau Guy A. Genetics of familial amyotrophic lateral sclerosis. Neurology 2008; 70(2): 144-52.



13. Farrero E, Prats E, Escarrabill J. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Arch Bronconeumol*. 2003;39(5):226-32.
14. Capozzo R, Quaranta VN, Pellegrini F, Fontana A. Sniff nasal inspiratory pressure as a prognostic factor of tracheostomy or death in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 2015;262:593–603.
15. Jimenez Garcia I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodriguez MV, Povedano Panades M, Virgili Casas MN. The patient's matters: experience in the nutritional care in an ALS multidisciplinary team. *Nutr Hosp*. 2015;31 Suppl 5:56–66.
16. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ. Amyotrophic lateral sclerosis : Multidisciplinary care , symptom evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 2009;73:1227–33.
17. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS). *Eur J Neurol*. 2012;19(3):360–75.
18. Sangenis M. Fisioterapia respiratoria. In: Güell R, Ramos PL. *Tratado de rehabilitación respiratoria*. 1st ed. Barcelona: Lexus; 2010. P.193-206.
19. Díaz S, García J. Manual Separ de precemientos. Procedimiento en las ENM de evolución lenta. En: Zafra M, Barrot E, editors. *Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria*. España: EditorialRespira; 2012. P. 18-35.
20. Senent C, Golmard J, Salachas F, Chiner E, Morelot-panzini C, Meninger V, et al. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis: A comparison of assisted cough techniques in stable patients with. *ALS*. 2011;12:26-32.
21. Sancho J, Severa E, Díaz J, Marín J. Efficacy of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Medically Stable Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chest*. 2004;25(4):1400-5.
22. González V, Olguin G, Rodríguez H. Manejo de las secreciones pulmonares en el paciente crítico. *Enfer Intensiva*. 2010;21(2):74–82.
23. Chatburn RL. High-Frequency assisted airway clearance. *Respir Care* 2007;52: 24-35.
24. Lechtzin N, Shade D, Clawson L, Wiener CM. Supramaximal inflation improves lung compliance in subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest*. 2006;129 (5):1322-9.
25. Yankaskas JR, Marshall C, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic Fibrosis Adult Care : Consensus Conference Report. *Chest*. 2004;125(1): 1S-39S.



26. Chaisson KM, Walsh S, Simmons Z, Robert L, Marya K, Walsh S, et al. A clinical pilot study : High frequency chest 35nte oscillation airway clearance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. ALS. 2006;07:107-111.
27. Lange DJ, Lechtzin N, Davey C, David W, Gelinas D, Becker B, et al. High-frequency chest wall oscillation in ALS: An exploratory randomized , controlled trial. ALS. 2006;67:991–997.
28. Pita Fernandez, S. Tipos de estudios clínico epidemiológicos. Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. Cad Aten Primaria 1995; 3: 25-47.
29. Cobo A. Ensayos clínicos aleatorizados. Publicación Científica Biomédica. Como escribir y publicar un artículo de investigación. Barcelona: Elsevier España, S.L. 2010. P.145-160.
30. Pita Fernández, S. Determinación del tamaño muestral. Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. Cad Aten Primaria 1996; 3: 138-14. Disponible en: <https://www.fisterra.com/mbe/investiga/9muestras/9muestras2.asp>
31. Argimon J, Jiménez J. Muestreo. Métodos de investigación clínica y epidemiológica.3ª ed. Madrid: Elsevier; 2004. P.151-158.
32. Gonick L, Smith W. La estadística en cómic. Zendrera Zariquiey: Barcelona;2002.
33. Comín M, Magallón R, García-campayo J. Determinantes de la capacidad funcional en personas mayores según el género. Gerokomos. 2013;24(2):69–73.
34. Campos TS, Rodríguez-Santos F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). Amyotroph Lateral Scler. 2010;11(5):475–477.
35. OMS. Pautas generales para las metodologías de investigación y evaluación de la medicina tradicional. Who. 2000;3–5.
36. Salas T, Mora J, Esteban J, Rodríguez F, Díaz-Lobato S, Fajardo M. Spanish adaptation of the amyotrophic lateral sclerosis questionnaire ALSAQ-40 for ALS patients. Amyotroph Lateral Scler. 2008;9(3):168–172.
37. Argimon J, Jiménez J. Muestreo. Bases metodológicas de la investigación clínica y epidemiológica.3ª ed. Madrid: Elsevier; 2004. P.8-15.
38. Argimon J, Jiménez J. Muestreo. Ética en investigación.3ª ed. Madrid: Elsevier; 2004. P.16-26.
39. General Assembly of the World Medical Association. World Medical Association Declaration of Helsinki: ethical principles for medical research involving human subjects. J Am Coll Dent. 2014;81(3):14–8.



40. Department of Health, Education and WNC for the P of HS of B and BR. The Belmont Report. Ethical principles and guidelines for the protection of human subjects of research. J Am Coll Dent. 2014;81(3):4–13.
41. Resolución de 30 de septiembre de 2015, de la Dirección General de Empleo, por la que se registran y publican las tablas salariales para los años 2015 y 2016 del XIV Convenio colectivo general de centros y servicios de atención a personas con discapacidad. Boletín oficial del estado núm. 246 de 14 de Octubre de 2015.

ANEXOS

Anexo 1. Tablas

Tabla 4. Enfermedades que deben considerarse en el diagnóstico diferencial de ELA ⁽¹¹⁾

Síntomas y signos de MNS	Síntomas y signos de MNI	Síntomas y signos de MNS y MNI	Síntomas y signos bulbares
<ul style="list-style-type: none"> - Mielopatía cérvico artrósica - Malformación de Arnold-Chiari - Paraparesia espástica asociada a HTLV-I - Tumores a nivel de tronco encéfalo y/o raquídeos - Malformaciones vasculares medulares - Esclerosis múltiple -Adrenomieloneuropatía - Latirismo 	<ul style="list-style-type: none"> - Atrofia espinal adulto - Neuropatía por bloqueos de la conducción - Poliomiелitis aguda - Síndrome post-polio - CIDP - Atrofia focal benigna - Fasciculaciones benignas - Enfermedad de Kennedy - Síndrome paraneoplásico asociado a procesos linfoproliferativos - Miopatías inflamatorias o mitocondriales - Intoxicación por plomo - Déficit de hexosaminidasa A - Síndrome post-radioterapia - Neuralgia amiotrófica 	<ul style="list-style-type: none"> - Mielopatía cervicoartrósica o lumbar - Siringomielina - Tumores cervicales espinales, intrínsecos o extrínsecos - Tirotoxicosis - Hiperparatiroidismo - Déficit de vitamina B12 - Intoxicación por plomo - Paraproteinemias - Síndrome paraneoplásico - Enfermedades infecciosas (lúes, neuroborreliosis, VIH con algunos casos reversibles) - Enfermedad de Machado-Joseph - Déficit de hexosaminidasa A del adulto - Enfermedad por 	<ul style="list-style-type: none"> - Malformaciones de Arnold-Chiari - Miastenia gravis - Siringobulbia - Enfermedad de Kennedy - Tumores del foramen magnum



		cuerpos de poliglucosanos - Síndrome post- electrocución	
HTLV-I: Virus linfotrópico de células T humanas tipo I. CIDP: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica. VIH: Virus de la inmunodeficiencia humana.			



Tabla 5. Métodos de valoración de la función de la musculatura respiratoria ⁽¹³⁾

Musculatura bulbar	Musculatura espiratoria	Musculatura inspiratoria
Curva flujo/volumen Videofluoroscopia	PEM Presión de silbido PFT	CFV PIM Presión nasal sniff Poe, Pdi durante sniff EMG Polisomografía Pulsiometría nocturna

PEM: presión espiratoria máxima; PFT: pico de flujo de tos; CVF: capacidad vital forzada; PIM: presión inspiratoria máxima; Poe: presión esofágica; Pdi: presión transdiafragmática; EMG: electromiografía.

Tabla 6. Técnicas de fisioterapia respiratoria ⁽¹⁸⁾

Técnicas de permeabilización de la vía respiratoria
<ul style="list-style-type: none">• Técnicas que utilizan el efecto de la gravedad<ul style="list-style-type: none">- Drenaje postural- Ejercicio con débito inspiratorio controlado
<ul style="list-style-type: none">• Técnicas que utilizan las ondas de choque<ul style="list-style-type: none">- Percusión- Vibración/sacudidas- Flutter
<ul style="list-style-type: none">• Técnicas que utilizan la compresión del gas<ul style="list-style-type: none">- Tos dirigida- Presiones manuales torácicas- Ciclo activo respiratorio- Técnica de espiración forzada- Aumento del flujo espiratorio- Espiración lenta total con la glotis abierta en lateralización- Drenaje autógeno
<ul style="list-style-type: none">• Técnicas que utilizan la presión positiva en la vía respiratoria<ul style="list-style-type: none">- Presión espiratoria positiva- Presión positiva continua en la vía respiratoria- Sistema de bipresión positiva
Técnicas de relajación
<ul style="list-style-type: none">- Técnica de Jacobson- Entrenamiento autógeno de Shultz- Relajación dinámica de Caycedo- Eutonía de Alexander- Técnicas orientales: yoga, zen
Técnicas de control respiratorio: técnicas de reducción respiratoria



- Ventilación lenta controlada
- Respiración con los labios fruncidos
- Ventilación dirigida
- Movilizaciones torácicas
- Control ventilatorio en las actividades de la vida diaria

Técnicas de reentrenamiento al ejercicio

- Reentrenamiento físico general
 - Entrenamiento de las extremidades superiores
 - Entrenamiento de las extremidades inferiores
 - Entrenamiento corporal global
- Entrenamiento específico de los músculos respiratorios
 - Resistencia al flujo
 - Límite de carga



Anexo 2. Figuras

Figura 1. Insuflación con Ambú® ⁽¹⁹⁾



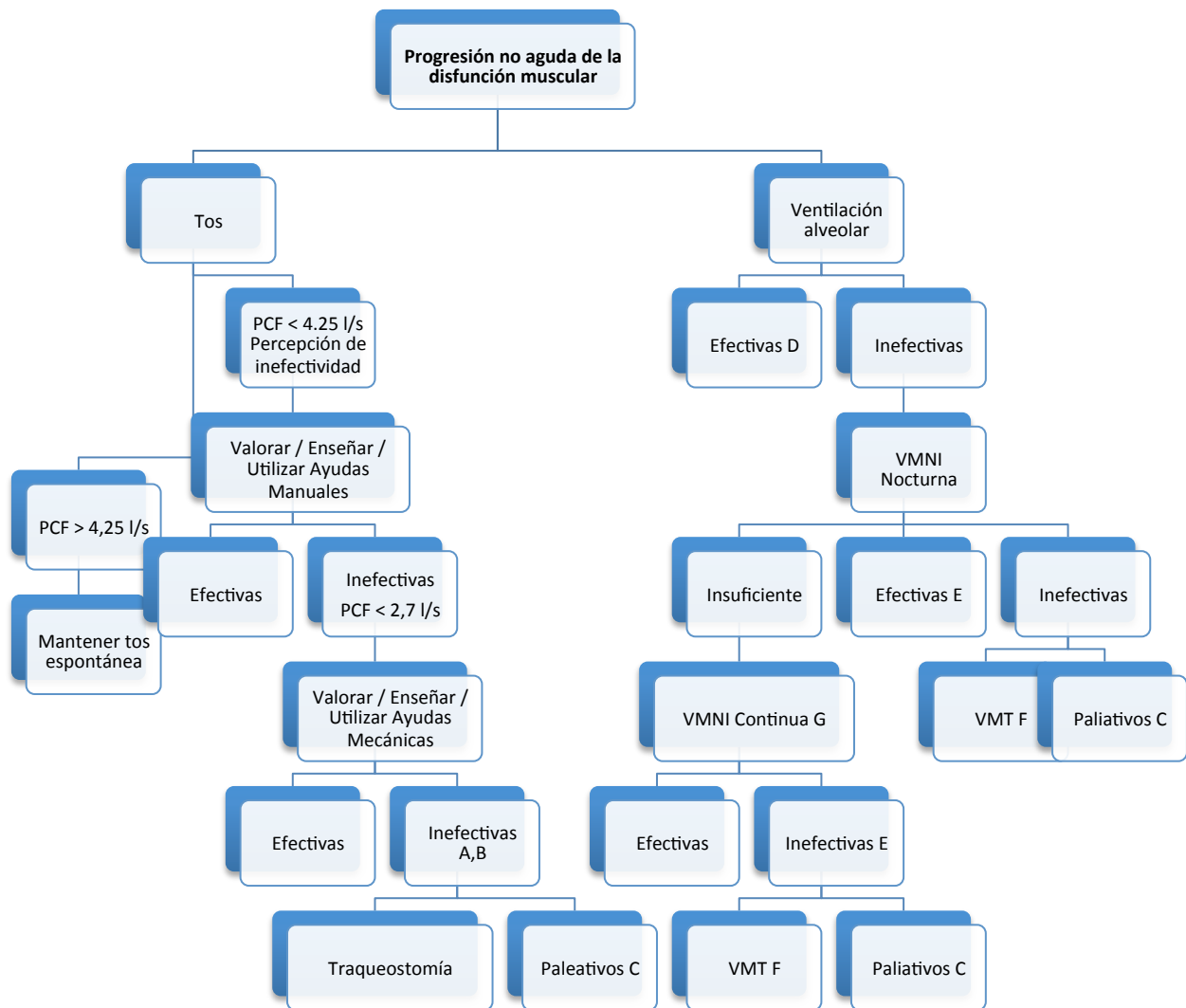
Figura 2. Respirador Volumètric (19)



Figura 3. Dispositivo mecánico de insuflación-exuflación ⁽¹⁹⁾



Figura 4. Diagrama de decisiones para manejar las alteraciones de la tos y de la ventilación alveolar relacionadas con la progresión no aguda de la disfunción muscular (Servera E y Sancho J, 2007) ⁽¹¹⁾.



PFT: Pico de flujo de tos; VMNI: Ventilación mecánica no invasiva; VMT: Ventilación mecánica por traqueotomía
A: Evidencia clínica o –posiblemente– PCF<2,7 l/s. B: Ante afectación bulbar severa, no retrasar traqueostomía o paliativos.
C: El objetivo es eliminar el sufrimiento del enfermo y tener en cuenta el de los allegados. D: Con FVC < 50% del valor esperado, podría ser útil familiarizar al enfermo y cuidadores con la VMNI. E: Sólo puede considerarse inefectiva tras agotar las posibilidades en cuanto a tipo de ventilador, modo de ventilación y modelos de interfase.
F: En Unidad capacitada. G: Sólo si se administra alternando 45 interfaces bucales y oronasales y preferentemente con ventilación mecánica basada en volumen.

Figura 5. Chaleco de oscilación de alta frecuencia sobre la pared torácica ⁽²²⁾





Anexo 3. Escalas y cuestionarios

Escala 1. Adaptación española de la escala revisada de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R) ⁽³⁴⁾

0 Lenguaje

4 Habla normal

3 Alteraciones en el habla detectables

2 Habla inteligible con repeticiones

1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal

0 Pérdida del habla útil

II. Salivación

4 Normal

3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno

2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo

1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo

0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

III. Tragar

4 Hábitos de alimentación normales

3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)

2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta

1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda

0 Alimentación exclusiva por sonda

IV. Escritura

4 Normal

3 Lenta; pero todas las palabras son legibles

2 No todas las palabras son legibles

1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir

0 Incapaz de sujetar el lápiz

Va. Cortar alimentos y manejar cubiertos

4 Normal

3 Lento y torpe pero no precisa ayuda

2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda

1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.



0 Precisa ser alimentado por otra persona

Vb. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)

4 Normal

3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.

2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda

1 Proporciona mínima ayuda al cuidador

0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea

VI. Vestido e higiene

4 Normal

3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo

2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos

1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.

0 Dependencia completa

VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama

4 Normal

3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda

2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad

1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo

0 Dependiente de otra persona

VIII. Andar

4 Normal

3 Dificultades incipientes para caminar

2 Camina con ayuda

1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar

0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

IX. Subir escaleras

4 Normal

3 Lentamente

2 Leve inestabilidad o fatiga

1 Necesita ayuda

0 No puede hacerlo

X. Disnea (sensación de falta de aire)

4 No



- 3 Ocurre solo cuando camina
- 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
- 1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado
- 0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado)

- 4 No
- 3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
- 2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
- 1 Solo puede dormir sentado
- 0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire

XII. Insuficiencia respiratoria

- 4 No
- 3 Uso intermitente de BiPAP
- 2 Uso continuo de BiPAP durante la noche
- 1 Uso continuo de BiPAP, noche y día
- 0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

Puntuación: I-III: IV-VI: VII-IX: X-XII: Total:



Cuestionario 1. Adaptación Española del Cuestionario para la Evaluación del Estado Subjetivo de Salud en Pacientes con ELA (ALSAQ-40)⁽³⁶⁾

Por favor complete este cuestionario tan pronto como le sea posible. Si tiene alguna dificultad en rellenarlo solicite ayuda. De cualquier forma son **sus respuestas las que nos interesan**.

El cuestionario consiste en un número de frases sobre las dificultades que haya experimentando **durante las dos últimas semanas**. No existen respuestas correctas o equivocadas: su primera respuesta es probablemente la más adecuada. **Por favor marque el cuadro con el mayor detalle de su experiencia o sentimiento**.

Intente contestar a todas las preguntas, a pesar de que algunas se puedan parecer a otras, o no parecer relevantes para usted.

Toda la información que nos dé será tratada con **estricta confidencialidad**.

Las siguientes frases se refieren a algunas dificultades que haya podido tener **durante las dos últimas semanas**. Por favor, indique marcando en el cuadro apropiado, con qué frecuencia las frases siguientes indican lo ocurrido.

ATENCIÓN: Si no puede andar marque el cuadro
“siempre o no puedo andar”

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido real?

Marque un cuadro para cada pregunta.

	Nunca	Raramente	A veces	Frecuentemente	Siempre o no puedo andar
1. <i>He encontrado dificultad para caminar pequeñas distancias, por ejemplo alrededor de la casa.</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. <i>Me he caído mientras caminaba.</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. <i>Me he tropezado mientras caminaba.</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. <i>He perdido el equilibrio mientras</i>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



<i>caminaba.</i>					
5. He tenido que concentrarme mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Caminar me ha cansado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Me han dolido las piernas mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. He encontrado dificultad para subir y bajar escaleras.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. He encontrado dificultad para mantenerme de pie.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. He encontrado dificultad para levantarme de las sillas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. He tenido dificultad para usar mis brazos y manos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. He encontrado dificultad para dar vueltas y moverme en la cama.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. He encontrado dificultad para coger objetos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. He encontrado dificultad para sujetar libros o periódicos, o pasar las hojas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. He tenido dificultad para escribir con claridad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
16. He encontrado dificultad para hacer los trabajos de la casa.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. He encontrado dificultad para alimentarme.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. He encontrado dificultad para arreglarme el pelo o limpiarme los dientes.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. He tenido dificultad para vestirme.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. He tenido dificultad para lavarme en el lavabo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. He tenido dificultad para tragar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. He tenido dificultad para comer alimentos sólidos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. He encontrado dificultad para beber líquidos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. He encontrado dificultad para participar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



<i>en conversaciones.</i>					
25. He sentido que mi forma de hablar no es fácil de comprender.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. He pronunciado mal o he tartamudeado mientras hablaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. He tenido que hablar muy despacio.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. He hablado menos de lo que solía hablar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. He estado frustrado por mi forma de hablar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Me he sentido cohibido por mi forma de hablar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
31. Me he sentido solo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. He estado aburrido.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Me he sentido avergonzado en situaciones sociales.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Me he sentido desesperanzado acerca del futuro.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. Me he preocupado por ser una carga para otra gente.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
36. Me he preguntado por qué sigo adelante.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37. Me he sentido enfadado por causa de la enfermedad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Me he sentido deprimido.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. Me he preocupado por como la enfermedad me afectará en el futuro.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Me he sentido como si no tuviera Libertad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Asegúrese de haber marcado un recuadro para cada pregunta.

Gracias por haber contestado a este cuestionario



Anexo 4. Recogida de datos

Hoja de recogida de datos del neurólogo:

Datos personales:

Nombre:

Código de identificación:

Apellido:

Sexo: H ☐ M ☐

Edad:

Criterios de inclusión:

SÍ

NO

- | | | |
|--|--------------------------|--------------------------|
| ✓ Diagnóstico de ELA esporádica clínicamente definida o probable de acuerdo con los criterios de El Escorial modificados (criterios de Arlie). | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Edad comprendida entre 40 y 70 años. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Elevado riesgo de tos no efectiva (PFT<2,7 l/m). | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Utilice el dispositivo de mecánica insuflación-exuflación (MI-E). | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Residentes en Catalunya. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Capacidad de comprensión del lenguaje escrito y verbal. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Disponga de cuidador. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ✓ Aceptar el consentimiento informado por escrito por parte del sujeto o de su cuidador previo beneplácito. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Criterios de exclusión:

- | | | |
|---|--------------------------|--------------------------|
| ⊗ Compromiso bulbar importante (CIM>1L PFTcim<2,7l/s). | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ⊗ Cualquier tipo de complicación respiratorio durante las dos semanas anteriores. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ⊗ Riesgo inmediato (<6 meses) de muerte o traqueotomía (sniff<40cmH2O). | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ⊗ Presencia de traqueotomía. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ⊗ Contraindicaciones del HFCWO. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| ⊗ Contraindicaciones de la MI-E. | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Se le hace entrega del consentimiento informado:

☐

☐



Hoja de recogida de datos de los evaluadores:

Fecha: ____/____/____

Sexo: H ☐ M ☐

Edad: _____

Código de identificación: _____

ALSFRS-R: Puntuación: I-III: IV-VI: VII-IX: X-XII: Total: _____

ALSAQ-40: Movilidad física: Actividades de la vida diaria: Comida y bebida: _____

Comunicación: Función emocional: Total: _____

CVF: _____ L

Sniff: _____ cmH₂O

Saturación: _____ %

Número de complicaciones respiratorias: _____

	Control	Experimental
Grupo en el creía estar asignado el sujeto:	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Anexo 5. Información para los participantes y consentimiento informado

Hoja de información para los participantes:

Los miembros del equipo de investigación, dirigido por Marco Torres Cabestany, estamos llevando a cabo el proyecto de investigación: *“DRENAJE DE SECRECIONES: Propuesta de intervención mediante la aplicación de Oscilaciones de Alta Frecuencia sobre la Pared Torácica (HFCWO) en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)”*

EL proyecto tiene como finalidad evaluar la efectividad del las HFCWO añadido al tratamiento convencional en pacientes con ELA. En el proyecto participan las siguientes instituciones: Institut Català de la Salut (ICS), la Asociación Española de ELA (adEla), la Fundació Catalana d'Esclerosi Lateral Amiotròfica Miquel Valls, la Plataforma de Afectados de ELA y la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA). En el contexto de esta investigación le pedimos su colaboración para poder desarrollar el proyecto ya que usted cumple con los siguientes criterios de inclusión:

- ✓ Diagnóstico de ELA esporádica clínicamente definida o probable de acuerdo con los criterios de El Escorial modificados (criterios de Arlie).
- ✓ Edad comprendida entre 40 y 70 años.
- ✓ Elevado riesgo de tos no efectiva ($PFT < 2,7$ l/m).
- ✓ Utilice el dispositivo de mecánica insuflación-exuflación (MI-E).
- ✓ Residentes en Catalunya.
- ✓ Capacidad de comprensión del lenguaje escrito y verbal.
- ✓ Disponga de cuidador.
- ✓ Aceptar el consentimiento informado por escrito por parte del sujeto o de su cuidador previo beneplácito.

Esta colaboración implica participar en una intervención durante 12 semanas en donde usted recibirá dependiendo del grupo en que se encuentre (experimental o control) la siguiente intervención a través de un chaleco neumático adaptado a su pecho:

- Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica una vez al día al día durante 15 minutos.



- Mecánica insuflación-exuflación con presiones de +/- 40 cmH₂O y una relación insuflación/exuflación de 2-3 segundos, de 4 a 6 ciclos con pausas entre ciclos de 1-3 minutos e inmediatamente después de las oscilaciones.

Si pertenece al grupo control recibirá una simulación que intentará imitar al máximo las sensaciones para que usted no note la diferencia.

Todos los participantes tendrán asignado un código por lo que es imposible identificar al participante con las respuestas dadas, garantizando totalmente la confidencialidad. Los datos que se obtengan de su participación no se utilizarán con ningún otro fin distinto del explicitado en esta investigación que pasarán a formar parte de un fichero de datos del que será máximo responsable el investigador principal. Dichos datos quedarían protegidos mediante:

Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.

- Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

Y únicamente tendrán acceso el IP del proyecto y el estadístico. El fichero de datos del estudio estará bajo la responsabilidad del IP ante el cual podrá ejercer en todo momento los derechos que establece la Ley 15/1999 de Protección de Datos Personales.

Nos ponemos a su disposición para resolver cualquier duda que la misma haya suscitado. Puede contactar con nosotros a través del correo electrónico: cabestanymarc@gmail.com



Hoja de consentimiento informado:

Yo, _____, mayor de edad, con
DNI _____, actuando en nombre e interés propio.

DECLARO QUE:

He recibido información sobre el proyecto *“DRENAJE DE SECRECIONES: Propuesta de intervención mediante la aplicación de Oscilaciones de Alta Frecuencia sobre la Pared Torácica (HFCWO) en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)”* del que se me ha entregado hoja informativa anexa a este consentimiento y para el que se solicita mi participación. He entendido su significado, me han sido aclaradas las dudas y me han sido expuestas las acciones que se derivan del mismo. Se me ha informado de todos los aspectos relacionados con la confidencialidad y protección de datos en cuanto a la gestión de datos personales que comporta el proyecto y las garantías tomadas en cumplimiento de la Ley 15/1999 de Protección de Datos Personales.

Mi colaboración en el proyecto es totalmente voluntaria y tengo derecho a retirarme del mismo en cualquier momento, revocando el presente consentimiento, sin que esta retirada pueda influir negativamente en mi persona en sentido alguno. En caso de retirada, tengo derecho a que mis datos sean cancelados del fichero del estudio.

Así mismo, renuncio a cualquier beneficio económico, académico o de cualquier otra naturaleza que pudiera derivarse del proyecto o de sus resultados.

Por todo ello,

DOY MI CONSENTIMIENTO A:

1. Participar en el proyecto *“DRENAJE DE SECRECIONES: Propuesta de intervención mediante la aplicación de Oscilaciones de Alta Frecuencia sobre la Pared Torácica (HFCWO) en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)”*
2. Que el equipo de investigación y el Sr. Marco Torres Cabestany como investigador principal puedan gestionar mis datos personales y difundir la información que el proyecto genere. Se garantiza que se preservará en todo momento mi identidad e intimidad, con las garantías establecidas en la ley 15/1999 de protección de datos y normativa complementaria.



3. Que el equipo conserve todos los registros efectuados sobre mi persona en soporte electrónico, con las garantías y los plazos legalmente previstos, si estuviesen establecidos, y a falta de previsión legal, por el tiempo que fuese necesario para cumplir las funciones del proyecto para las que los datos fueron recabados.

En Lleida, a ____/____/____

Firma del participante

Firma del IP

Firma del cuidador



Anexo 6. Instrucciones

Instrucciones para el uso del chaleco neumático de HFCWO en el grupo A:

Preparación del material

- Es aconsejable seleccionar aquella que cubra todo el tórax o al menos la zona específica a tratar, permitiendo siempre al paciente una inspiración sub-máxima (para reducir la sensación de restricción torácica).
- Se colocará una prenda de algodón entre el chaleco y la piel del paciente para prevenir lesiones en la piel.

Posición del sujeto

- Aquella que sea confortable en sedestación (sentado) o en decúbito supino (tumbado boca arriba) con inclinación de tronco de como mínimo 45°.

Aplicación de la técnica

- Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica por debajo de 11Hz una vez al día durante 15 minutos justo antes de utilizar la mecánica insuflación-exuflación.

Recomendaciones

- Es aconsejable aplicar la HFCWC al menos 2 horas después de la ingesta de alimentos.
- Evitar sensaciones de dolor, picor o náuseas relacionadas con el uso de la técnica.



Instrucciones para el uso del chaleco neumático de HFCWO en el grupo B:

Preparación del material

- Es aconsejable seleccionar aquella que cubra todo el tórax o al menos la zona específica a tratar, permitiendo siempre al paciente una inspiración sub-máxima (para reducir la sensación de restricción torácica).
- Se colocará una prenda de algodón entre el chaleco y la piel del paciente para prevenir lesiones en la piel.

Posición del sujeto

- Aquella que sea confortable en sedestación (sentado) o en decúbito supino (tumbado boca arriba) con inclinación de tronco de como mínimo 45°.

Aplicación de la técnica

- Oscilaciones de alta frecuencia sobre la pared torácica por encima de 11Hz y con un máximo de 25Hz a incrementos según tolerancia una vez al día durante 15 minutos justo antes de utilizar la mecánica insuflación-exuflación.

Recomendaciones

- Es aconsejable aplicar la HFCWC al menos 2 horas después de la ingesta de alimentos.
- Evitar sensaciones de dolor, picor o náuseas relacionadas con el uso de la técnica.